Ein Beitrag zur Kasuistik der Spina bifida.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

Von

Wolf Bernstein
aus Lutzk (Russl.).

Tag der Promotion: 7. Juli 1909.

Berlin 1909
Druck von Emil Ebering
Mittelstraße 29.

215

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Prof. Dr. **Hildebrand.**

Meinem Bruder Sergius

in Liebe und Dankbarkeit gewidmet.

Der Name „Spina bifida“ stammt von Tulpius, von welchem auch die erste sichere Beschreibung und die Abbildung der Mißbildung herrührt (1641). Tulpius erwähnt sechs Fälle seiner Beobachtung; in dem einen genauer berichteten saß die Geschwulst in der Lendengegend. Dann folgt Fr. Ruysch mit seiner kurzen aber treffenden Abbildung (1691).

Was die Spina bifida occulta anbelangt, so ist diese Mißbildung erst in der zweiten Hälfte vorigen Jahrhunderts entdeckt.

Die Mißbildung ist gar nicht selten, kommt doch nach Wernich auf 1000 Geburten ein mit dieser behaftetes Kind. Sie macht ein Sechstel sämtlicher Mißbildungen aus.

Unter „Spina bifida“ werden alle kongenitalen Spaltbildungen der Wirbelsäule verstanden. Die äußere Form der Mißbildung kann verschieden sein, je nachdem die Spaltung der Skeletteile offen oder durch die daraus hervortretenden Teile des Inhaltes des Spinalkanals oder durch äußere Weichteile geschlossen ist.

1. Rachischisis stellt ein vollständiges Ausbleiben des Verschlusses im Bereiche des Rückens dar und kann das ganze Medullarrohr (R. totalis) oder einzelne Wirbel (R. partialis) betreffen. Bei dieser Form gehen die nervösen Bestandteile zugrunde. Die Reste des Rückenmarks kommen als Area medullo-vasculosa zum Vorschein, d. h. als ein median gelegener, durch seine samtartige, mit feinen Zotten besetzte und dunkelrot bis rotbraun gefärbte Oberfläche charakterisierter Strang. Derselbe ist von einer zarten, durchscheinenden, gefäßreichen Haut (Zona epithelio-serosa) um-

geben, welche eine Fortsetzung der Pia mater darstellt. Die Zona epithelio-serosa ist wiederum eingeschlossen von der zona dermatica, von einer normal konfigurierten Haut, in deren Bindegewebe sich Dura und Pia der Wirbelrinne verlieren.

2. Myelocele. Diese Form entsteht aus Rhachischisis durch Entwicklung von Hydrops zwischen Pia und Arachnoidea oder zwischen zwei ventralen Blättern der Arachnoidea. Die Oberfläche der Cyste zeigt drei Zonen: 1. Zona med.-vasc. 2. Zona epith-ser. 3. Zona dermatica. Durch die Höhle ziehen die Nerven.

Eine gemeinsame Eigenschaft dieser beiden Arten der Spaltung ist die mangelhafte Entwicklung des Rückenmarks, die in Gestalt von Lähmungen, meist schweren Grades, in den Beinen, Sphinkteren etc. zum Ausdruck kommt. Beide Formen sind oft mit anderweitigen Mißbildungen, mit Spaltungen am Schädel, Bruch-, Blasen-, Darmspalte (v. Recklinghausen) kombiniert.

3. Jetzt folgt die Form, bei der das Rückenmark und die weichen Häute geschlossen, Dura und Knochen aber defekt sind. Bei dieser Form kann durch einen Hydrops im Zentralkanal oder vielleicht auch einen der Syringomyelie ähnlichen Prozeß eine sackartige Ausweitung des Rückenmarks selbst mit der Pia und Arachnoida statthaben. So bekommen wir Myelocystocele. Durch die Höhle ziehen keine Nerven. Die innerste Sackwand besteht aus Rückenmarksubstanz. Diese Form ist oft mit Mißbildungen anderer Körperteile (Bauch-, Blasen-, Darmspalte) kombiniert. Die Lähmungserscheinungen pflegen entsprechend der besseren Erhaltung der nervösen Elemente nicht so hochgradig zu sein wie bei totalen Spaltbildungen.

4. Ganz andere Verhältnisse liegen bei der Meningocele vor: das Rückenmark ist intakt und die Wasseransammlung findet zwischen den Hirnhäuten statt. Hier unterscheidet man zwei Formen. Bei der ersten Form ist Dura gespalten

und der Hydrops findet sich zwischen Arachnoidea und Pia. Bei der zweiten ist die Dura intakt (Hildebrand), die Flüssigkeit findet sich in einem Sacke, dessen Wände entweder aus Arachnoida und Dura oder nur aus Dura bestehen. Die bedeckende Haut ist normal.

Während die Myelocystocele beim Druck sich verkleinert, bleibt die Meningocele unverändert.

Die Mißbildungen an anderen Körperteilen, sowie erhebliche Gefühls- und Bewegungsstörungen im Bereiche der unteren Extremitäten sind der Regel nach nicht vorhanden. Die Meningocele ist eine äußerst seltene Mißbildung. Sie ist die seltenste Form aller klinisch wie anatomisch zur Beobachtung kommenden Formen von Spina bifida.

5. In einer Reihe von Fällen besteht ein Spalt in der Wirbelsäule, ohne daß sich der Inhalt derselben hervorstülpt. Der Spalt ist dann in der Regel durch eine Membran geschlossen. Man bezeichnet diese Form der Wirbelspalte als Spina bifida occulta. In diesen Fällen kommen sehr oft neben Spina bifida solide Geschwulstbildungen zur Beobachtung: Lipome, Myome, Fibrome etc. Diese finden sich innerhalb oder außerhalb der Wirbelsäule, in den Rückenmarkshäuten, bisweilen direkt am Rückenmark inserierend.

Eine weitere Eigenschaft dieser Mißbildung ist eine auffallend starke Entwicklung der Haare in der sie bedeckenden Haut. Ferner als Begleiterscheinung der Spina bifida occulta kommt das Malum perforans pedis in Betracht.

Die Spina bifida kommt an sämtlichen Regionen der Wirbelsäule zur Beobachtung, aber mit sehr erheblicher Bevorzugung in der Lumbosacralgegend. Es folgt der Häufigkeit nach die Zervikal-, dann die Thorakalgegend, am seltensten ist das Kreuzbein allein betroffen. Was die Meningocele anbetrifft, so bevorzugt sie erheblich das Kreuzbein, selten den Halsabschnitt. Spina bifida occulta ist

meistens in der Sakral- und Lumbalgegend beobachtet worden.

In seltensten Fällen ist überhaupt kein Wirbel gespalten, die Cyste tritt zwischen zwei Wirbelbogen. Ebenso selten sind sogenannte Spinae bifidae ant., bei denen die Wirbelkörper gespalten sind.

Marchand hat einen derartigen Fall beschrieben. Es handelte sich um ein junges Mädchen von 20 Jahren, welches mit rechtsseitigem Pes varus geboren war, bekam nach einem Falle ziehende Schmerzen und bemerkte seitdem eine Geschwulst im Leibe, die allmählich größer wurde. Auch stellten sich Kopfschmerzen, Uebelkeit und Brechneigung ein.

Bei der Diagnose der Spina bifida ant. kommt es zur Verwechslung mit Ovarialcyste, da die Mißbildung immer unten sitzt.

Die Ursachen der Entstehung der Spina bifida sind so gut wie unbekannt. Jedenfalls muß man sie in den frühzeitigen Stadien des Entwicklungsprozesses suchen. „Das Primäre — nach v. Recklinghausen — ist in einem Wachstumsmangel des Blastoderms zu suchen."

Professor Hertwig präzisiert diesen Satz, indem er sagt: „Wachstumsmangel des Blastoderms besteht in einer Hemmung, welche der Verschluß des Urmundes erfährt."

Ranke stellte als Ursache der Spina bifida das Ausbleiben der Abtrennung des Medullarrohres vom Hornblatt. Nach Ahlfeld spielt in der Aetiologie der Spina bifida der Hydrops, der sich infolge des chronischen Entzündungsprozesses in den weichen Häuten gebildet hat, die Hauptrolle.

Darest betont eine gehemmte Entwicklung des Amnion als kausales Moment für die Entstehung der Spina bifida.

Nach Lebedeff ist die ursprüngliche Ursache der Veränderung der Medullarplatte und des Medullarrohres rein mechanischer Natur. Sie liegt in den starken Verkrüm-

mungen des Embryokörpers, welche diese Anomalie begleiten.

Diagnose. Rhachischisis ist eine offene Rinne des Rückgrates, deshalb ohne weiteres kenntlich. Ebenso ist die Myelocele leicht zu erkennen. Schwer dagegen sind die Myelocystocele und Meningocele von einander am Leben zu trennen. Ebenso schwer läßt sich die Spina bifida occulta diagnostizieren. Nur die Operation kann den Aufschluß über die Natur der Mißbildung geben.

Therapie. Von all den vielen Behandlungsmethoden, die für Spina bifida vorgeschlagen worden sind, haben sich als wesentlichste erhalten: die Jodinjektion, die elastische Ligatur und die operative Beseitigung mit dem Messer.

Frage der Operabilität.

Die in den Lähmungen gegebenen Folgeerscheinungen der Spina bifida müssen den wesentlichsten Anhalt bei der Beurteilung der Operabilität der letzteren geben, ein Standpunkt, zu dem auch Bayer auf Grund seines großen Materials gekommen ist. Individuen mit schweren Lähmungen soll man stets von der Operation ausschließen. Ebenso maßgebend ist aber auch der Zustand der übrigen Organe. Finden sich anderweitige schwere inoperable Mißbildungen, so soll man ebenfalls von der Operation Abstand nehmen, ebenso ist gleichzeitiger Hydrocephalus eine strikte Kontraindikation.

Gegenstand der chirurgischen Behandlung sind die Meningocelen und Myelocystocelen. Nach de Ruyter sind nur Meningocelen zur Operation geeignet.

Die Mortalität der Kinder mit Spina bifida ist groß. Nicht viele mit Myelocele und Rachischisis behaftete Kinder

überleben die erste Lebenszeit. In England wurden im Jahre 1882 647 Todesfälle durch Spina bifida verursacht.

Ausgänge. Die Ausgänge der Operation und anderer Behandlungsmethoden nach Angabe verschiedener Autoren sind sehr verschieden. Nach de Ruyter starben von 20 in der Bergmannschen Klinik in Behandlung genommenen Fälle 17; nur 3 von 8 radikal Operierten überstanden die Operation. Bayer berichtet über 17 operierte Fälle. 10 davon sind gestorben. Professor Hildebrand berichtet über 13 operierte Fälle, von welchen 3 starben und 10 gelangten ohne Ausnahme zur Heilung. Das Dauerresultat war sehr gut. Von der Operation bis zur Zeit der Erkundigung sind verflossen — 12, $10^1/_2$, 4, 3, 2, $^3/_4$ Jahre und 3 Monate. In der Halleschen Klinik wurden nach Richter von 17 Fällen 7 mit ziemlich gutem Resultat mit wiederholten Punktionen, Jodinjektionen behandelt, zehn mit operativer Beseitigung und Verschluß des Spaltes. Davon wurden 7 geheilt, während 3 starben.

Daran schließe ich auch noch die Fälle an, die in der chirurgischen Klinik der Kgl. Charité vom Jahre 1900 bis 1908 zur Beobachtung gelangten.

1. W. H., 10 Tage, Knabe. Aufnahme 12. 6. 07. Spina bifida cystica lumbalis. Kleines, ziemlich elendes Kind mit noch stark roter Haut. Nabelschnur mumifiziert, aber noch nicht abgefallen. Nabel aseptisch. Auf dem Rücken in der Lendenwirbelsäule eine gänseeigroße Cyste, die mit durchsichtig dünner Haut bedeckt ist und mit heller Flüssigkeit gefüllt ist. In der Mitte darauf eine granulierende Fläche, inmitten dieser ein Streifen, der den Rest des atrophierten Lendenmarks darstellt. Beide Beine hängen schlaff herab und pendeln bei Bewegung des Körpers widerstandslos hin und her, auch Sensibilität in denselben ist ganz erloschen. Fontanellen etwas vorgewölbt.

2. K. E., 2 Tage, Knabe. Aufnahme 13. 9. 07. Spina bifida cystica lumbalis. Kräftiges Kind. Ueber Lendenwirbelsäule fünfmarkstückgroße weiche, flache Geschwulst, deren Ränder vollständig von normaler Haut gebildet werden. Die Oberfläche der Geschwulst wird von dünner, durchschimmernder Haut bedeckt, die zum Teil in blauen, flachen Blasen abgehoben ist. Es schimmert bläulich-rot. An einer Stelle sieht die zarte Bedeckung in Ausdehnung eines Zehnpfennigstückes und es erscheint rotes, granulationsähnliches Gewebe. Aus der Erosion wird große Flüssigkeitsmenge sezerniert. Die Beine werden mangelhaft bewegt.

7. 9. Punktion.

17. 9. Temperatur dauernd normal.

28. 9. Entlassen.

3. A. G., 12 Stunden, Knabe. Aufnahme 21. 9. 02. Rachischisis im 1. und 2. Lendenwirbel. Mißbildung in der Gegend des ersten Lendenwirbels. Es besteht eine für Stecknadel durchgängige Fistel, aus der blaue Flüssigkeit heraussickert. Die Umgegend ist dunkelrot verfärbt. Am Steißbein eine fast kindsfaustgroße Geschwulst von cystischem Charakter. Hydrocele des Hodensackes. Phimose.

Obduktion. Rachischisis am 1. und 2 Lendenwirbel und im Steißbein.

4. G. M., 5 Tage, Mädchen. Aufnahme 16. 3. 04. Spina bifida cystica lumballis.

In der Höhe des dritten bis fünften Lendenwirbels eine etwa kleinfaustgroße Geschwulst von blaurotem Aussehen, mit schmutzig grauem Grunde von cystischer Konsistenz. Aus der Geschwulst entleerte sich eine trübe, stinkende Flüssigkeit.

20. 3. Exitus letalis wegen Lebensschwäche.

5. K. S., 2 Tage, Knabe. Aufnahme 5. 7. 04. Rachischi-

sis sacralis. Gut entwickeltes Kind, in der Kreuzbeingegend eine gerötete entzündlich aussehende Hautpartie, die inmitten weiche, speckige Auflagerung zeigt. Die Sakralwirbelsäule ist gespalten und klafft besonders oben weit, der Finger dringt tief in die Wirbelsäule hinein. Deckverband.

26. 7. Das Kind leidet seit einiger Zeit an Krampfanfällen, die in klonisch-tonischen Zuckungen der gesamten Muskulatur bestehen. Seit 4 Tagen hohes Fieber, das Kind trinkt nicht.

27. 7. Exitus letalis.

6. S. W., 7 Wochen, Mädchen. Aufnahme 17. 4. 03. Meningocele cervicalis.

Ziemlich gut ernährtes Kind. In der Höhe des 7. Halswirbels hühnereigroße Geschwulst. Der Tumor fühlt sich weich an, ist durchschimmernd, fluktuiert wenig. Gegen seine Umgebung verschieblich, nach unten hin ist er durch einen Strang, welcher deutlich durchgefühlt werden kann, verbunden. Ein Spalt in der Wirbelsäule kann nicht gefühlt werden. Bei dem Versuch, den Tumor zu entleeren, schreit das Kind lauter. Ein Zunehmen des Druckes intakraniell kann nicht konstatiert werden, obwohl dies leicht konstatiert werden konnte, da besonders die großen Fontanellen weit auseinanderklaffen.

18. 4. Operation. Chloroformnarkose. Zirkulärer Schnitt um die Geschwulst. Es treten zwei Säcke zutage: Duralsack und ein Arachnoidealsack. Dieser, welcher mit Cerebrospinalflüssigkeit gefüllt ist, wird zunächst abgebunden, dann der andere Sack. Beide wurden abgeschnitten und die Haut darunter mit kräftigen Seidennähten vereinigt. Gazeheftpflasterverband.

12. 1. 09. Das Kind lebt, ist aber krank. Der Bruch ist nicht vorhanden. Das linke Hüftgelenk ist steif.

7. E. G., 3 Monate, Knabe. Aufnahme 5. 2. 05. Spina bifida cystica thoraco-lumbalis.

Kräftiger gesunder Säugling. Innere Organe ohne Besonderheiten. In der Mitte des elften Brustwirbels bis zum zweiten Lendenwirbel reichend, eine fast taubengroße Geschwulst, mit leicht geröteter Haut überzogen, an deren unterem Pol sich eine zweite, etwa kirschkerngroße anschließt. Geschwulst fluktuiert. Haut darüber verschieblich, die zweite Geschwulst läßt sich durch Druck verschließen, dabei lebhafte Abwehrbelegungen von Seiten des Kindes. Etwa markstückgroßer Spalt.

14. 2. Operation. Chloroformnarkose. Umschneidung der Geschwulst. Freilegung der hinteren Wand des Sackes. Nach vorsichtiger Spaltung derselben nimmt man wahr, daß keine Nervenstränge in der Wand verlaufen. Dagegen sieht man Reste spinnwebiger Fäden; in der Wand der Geschwulst 2 cm lang freiliegendes Rückenmark. Exstirpation des Sackes. Schließung des Defektes durch Dura, Fascie und Muskulatur, welche durch Seitenschnitte mobilisiert ist. Seidennaht. Verband.

16. 2. Das Kind liegt andauernd auf dem Bauche mit erhöhtem Steiße. Befinden gut. Temperatur normal.

22. 2. Entfernung der Nähte aus der retrahierten gut geheilten Wunde.

4. 3. Geheilt entlassen.

8. K. W., 8 Tage, Knabe. Aufnahme 13. 3. 05. Spina bifida lumbo-sacralis.

Schwächlicher Knabe; über der Grenze der Lendenwirbelsäule und des Kreuzbeines eine talergroße, flache Geschwulst; Haut darüber verschieblich, in der Mitte nekrotisch. Geschwulst weich, Fluktation nicht deutlich. In der Höhe des 5.—6. Lendenwirbels läßt sich ein etwa markstückgroßer Spalt der Wirbelsäule konstatieren.

15. 3. entlassen.

9. G. B., 1 Tag, Mädchen. Aufnahme 1. 4. 05. Myelocele thoracolumbalis.

Annähernd normal entwickelter Säugling. Ueber den Lendenwirbeln zeigt sich ein ca. 7 cm langer, 6 cm breiter Spalt, in welchem rotbräunliche Massen zu sehen sind. Die Geschwulst ist an den Seiten von runzliger Haut bedeckt und zeigt Fluktuation. Bei der Röntgenaufnahme platzt die Geschwulst und entleert helle Cerebrospinalflüssigkeit. Spalt durch sämtliche Lendenwirbel und beiden letzten Brustwirbel.

2. 6. Exitus unter meningitischen Erscheinungen.

10. A. B., 4 Tage, Mädchen. Aufnahme 5. 9. 05. Spina bifida cystica thoracalis.

In der Mitte des Rückens eine ca. taubeneigroße, schlaffe Geschwulst. Das Zentrum der Geschwulst im Umfange eines Zweimarkstückes ist mit Granulationen bedeckt, die äußeren Partien mit bläulich durchschimmernder Haut. Geschwulst schlaff. In der Wirbelsäule breite Spaltung der Bögen, anscheinend vom 4. bis 8. Brustwirbel. Keinerlei Lähmungserscheinungen. Kopf stark nach hinten geneigt, läßt sich nach vorn schwer überbeugen.

8. 9. Operation Aethernarkose. Umschnürung des Tumors. Seitliche Eröffnung. Es fließt etwa 15 ccm klare Flüssigkeit ab. In der Wand des Tumors verlaufen einzelne Nervenfasern. Diese werden getrennt. Exstirpation des Sackes. Mobilisierung der Rückenmarkshäute. Vernähung derselben. Verband.

11. 9. Verbandswechsel. Mehrere Nähte werden durchgeschnitten. Wunde klafft in der Mitte breit.

19. 9. unter wechselnder Temperatursteigerung Exitus.

11. K. C., 2 Tage, Mädchen. Aufnahme 3. 10. 05. Spina bifida cystica thoracolumbalis.

In der Mittellinie des Rückens ein etwa taubeneigroßer

Tumor, dessen untere Begrenzung etwa ein Finger breit oberhalb der Kreuzbeinverbindung, dessen obere Grenze dem elften Brustwirbel entspricht. Die Haut über der Geschwulst ist sehr verdünnt, blaurot gefärbt und gefaltet. In der Mitte ein etwa markstückgroßer Defekt, welcher mit frischen Granulationen bedeckt ist. Tumor fluktuiert nicht deutlich. In der Wirbelsäule Spalt, welcher dem fünften Lendenwirbel bis dritten Sacralwirbel entspricht. Lähmungen sind nicht vorhanden.

4. 10. Operation ohne Narkose. Umschneidung des Tumors innerhalb normaler Haut. Eröffnung derselben. In der Wand verlaufen einzelne Nervenstränge, dieselben werden sorgfältig geschont und der Sack herauspräpariert. Einfache Spaltung der Rückenmarkshäute. Dura wird eingestülpt und vernäht, Muskulatur mobilisiert und zum Schluß des Defektes herangezogen. Verband.

11. 10. Verbandswechsel. Entfernung zweier Nähte. Die Umgebung der Hüfte ist gewölbt, aus dem Stichkanal entleert sich dicker Eiter.

14. 10. Sämtliche Nähte werden herausgenommen.

16. 10. Verband wird entfernt. Die Wunde gut geheilt.

25. 10. Das Kind läßt Urin und Faeces kontinuierlich unter sich. Die Beine werden in allen Gelenken flektiert gehalten und nehmen diese Stellung sofort wieder ein, wenn man sie gerade zieht. Die Flexion nimmt täglich zu.

1. 11. Die Kontraktusstellung der Extremitäten nimmt zu. Das Rektum ist prolabiert.

13. 11. Das Kind trinkt immer gut, nimmt aber körperlich nicht zu. Der Rektumprolaps hat zugenommen, beträgt etwa $2^1/_2$ cm.

25. 11. Das Kind trinkt gut. Sieht körperlich elend aus. Der Stuhl ist wechselnd bald gut, bald schlecht.

4. 11. Kniegelenke werden gestreckt gehalten. Fußgelenke sind stark flektiert.

7. 11. Als geheilt entlassen.
15. 2. 06. Gestorben an Krämpfe.

12. B. A., $^1/_2$ Tag, Mädchen. Aufnahme 20. 11. 05. Myelocele sacralis.

In der Gegend des oberen Kreuzbeins befindet sich wallnußgroße halbkugelige Geschwulst von cystischer Beschaffenheit. Auf Druck entleert sich Liquor. Die Oberfläche des Tumors ist z. T. rund, auf derselben ist nicht ganz normale Haut, in der Mittellinie besonders rote Partie (Area medullo-vasculosa). In der Wirbelsäule Spalt.

11. 12. Operation ohne Narkose. Umschneidung des Tumors innerhalb normaler Haut. Der Sack wird freipräpariert. Dura eingestülpt und vernäht. Muskulatur mobilisiert und zum Schluß gebracht.

15. 12. Exitus.

13. S. E., 3 Tage, Knabe. Aufnahme 15. 11. 07. Spina bifida cystica lumbo-sacralis. Heredität ohne Besonderheiten. Geburt durch Wendung. Kräftiges, gut entwickeltes Kind. Die Wirbelsäule ist von der Mitte der Lendenwirbel bis zur Mitte des Steißbeines von einer kleinen apfelgroßen, blauroten Geschwulst bedeckt, die mit einem ca. zweimarkstückgroßen Stiel mit dem Rücken zusammenhängt. In ihrem unteren Teil ist sie mit derber Haut bedeckt, den oberen Teil bildet durchscheinende Membran. Der Inhalt fluktuiert. Die Oberfläche sezerniert geringe Mengen von eitriger Flüssigkeit. Keine Lähmungen in den unteren Extremitäten.

24. 11. Das Kind hat in drei Wochen stark abgenommen und erhielt auf der Kuppel der Geschwulst bereits einen Decubitus. Nabel ist abgestoßen, eitert. Die Chancen des Kindes hängen von einer Operation ab. Nach der kreisförmigen Umschneidung der Geschwulst gelangt man in einen Hohlraum mit Eiter. Cauda equina und mehrere Nerven-

stränge ziehen hindurch. Diese bei Hoffnungslosigkeit des Falles werden nicht getrennt. Man befreit den Hohlraum vom Eiter und vernäht die Haut.

30. 11. Exitus.

14. T. G., 2 Tage, Mädchen. Aufnahme 18. 11. 07. Spina bifida cystica lumbo-sacralis. Hydrocephalus.

Kräftiges gut entwickeltes Kind, gesunde Eltern. Kopfumfang 46 cm. Der Gehirnschädel im Vergleich mit Gesichtsschädel auffallend groß. Fontanellen groß. In der Gegend der Lendenwirbelsäule bis zum Beginn des Kreuzbeins ist eine 5 cm lange, breite etwa über Niveau erhabene, rötlich durchschimmernde, weiche Partie. In der Verlaufsfortsetzung der Wirbelsäule sieht man einen grauweißen Streifen durchschimmern, der durch drei parallele, dunklere Bänder geteilt wird. Die unteren Extremitäten sind schlaff gelähmt.

21. 11. Exitus.

15. W. B., 1 Tag, Knabe. Aufnahme 25. 11. 07.

Neugeborenes, kräftiges, reifes Kind. Ueber dem unteren Ende der Lendenwirbelsäule eine kleine, apfelgroße und wenig prominierende Geschwulst, die zum Teil mit normaler Haut, zum Teil mit einer transparenten Membran bedeckt ist. Die Geschwulst ist deutlich mit Flüssigkeit gefüllt und schimmert rot. Keine Lähmungen der unteren Extremitäten.

27. 11. Operation. Umschneidung der etwa ein pfennigstückgroßen, granulierenden Fläche; bei Eröffnung der Höhle fließt ein Eßlöffel klarer, gelber Flüssigkeit ab und man sieht nun zu der kleinen, granulierenden Fläche eine Menge Nervenstränge hinziehen. Es wird die granulierende Fläche eingestülpt und darüber eine Nahtreihe gelegt und dann in die Tiefe versenkt und die Haut geschlossen.

3. 1. entlassen als geheilt.
2. 2. 08. Exitus.

16. B. A., Knabe. Aufnahme 3. 12. 07. Spina bifida cystica thoraco-lumbalis. Hydrocephalus.

Neugeborenes, kräftiges Kind. Auf dem Rücken über der Wirbelsäule von den letzten Brustwirbeln aus bis zum Kreuzbein befindet sich eine 10 cm lange und etwa $5^1/_2$ cm breite Geschwulst mit fluktuierendem Inhalt. Die Ränder derselben sind von bläulich-rot gefärbter Epidermis begrenzt. In der Mitte eine ovale, dunkelrote mit feinem Granulationsgewebe bedeckte Partie, die in der Mitte eine deutliche Längsstreifung zeigt. Der Inhalt fluktuiert. Zu beiden Seiten kann man einen breiten Spalt der Wirbelsäule im Bereiche der Lendenwirbel ev. der Brustwirbel konstatieren. Beide Beine hängen schlaff herunter. Auf Kneifen und Stechen reagieren die Beine nicht. Beide Füße sind extrem dorsal flektiert und ebenfalls in extremer Varusstellung. Das Kniegelenk ist stark flektiert.

13. 12. Punktion des Schädels zeigt serösen Inhalt des Ventrikels.

15. 12. Exitus.

17. S. P., Knabe. Aufnahme 21. 3. 08. Spina bifida cystica lumbalis.

Schlecht genährter Säugling. Hinterkopf für sich stark ausgedehnt. Man fühlt, etwa in der Mitte der Linia frontooccipitalis beginnend sich auf den Hinterkopf bis an die Protuberantia ext. ausdehnenden Knochendefekt mit Vorwölbung der Weichteile. Im Bereiche des Knochendefektes liegen einige auf Druck nachgebende Knochenspangen. An der Rückenwirbelsäule in der Lendenwirbelgegend ist eine ca. 8 cm lange, 5 cm breite Geschwulst. Auf der Mitte derselben erstreckt sich eine flache fein granulierte und deutliche Längsstreifung zeigende Fläche. Die Sackhöhlen

wölben sich bucklig vor. Geschwulst fluktuiert. Trockener Verband.

3. 4. Exitus.

18. W. S., Knabe. Aufnahme 9. 4. 08. Spina bifida cystica cervicalis. Hydrocephalus.

Spalt in den Hinterhauptsknochen. — Bläulich verfärbtes Kind, welches seinen Kopf in starker Deflexionsstellung hält. Fontanellen weit offen und stark gespannt. Die Hinterhauptsknochen lassen einen breiten Spalt offen, der sich nach unten über die Halswirbelsäule fortsetzt. Wirbelsäule zeigt einen handtellergroßen, flachen, wenig erhabenen Tumor. Wirbelkanal liegt offen an dieser Stelle und ist mit zarter Haut bedeckt.

10. 4. Exitus.

19. D. K., Knabe. Aufnahme 6. 7. 08. Spina bifida lumbalis.

In der Höhe des zweiten Lendenwirbels sitzt auf dem Rücken ein fluktuierender, ziemlich breit aufsitzender mit dem Lumbalkanal zusammenhängender Sack, der von der Haut bedeckt ist. Die Haut zeigt an einigen Stellen entzündliche Rötung.

7. 7. Exitus.

20. F. S., 7 Tage, Knabe. Aufnahme 6. 7. 08. Spina bifida cystica sacralis.

In der Gegend der Sacralwirbel Tumor. Beine sind atrophisch und in der Hüfte stark gebeugt. Klumpfüße.

7. 7. Exitus.

21. E. Z., Mädchen. Aufnahme 17. 9. 08. Spina bifida sacralis.

Kind geboren mit Nabelbruch und Geschwulst. Zusammenhang der letzteren mit der Wirbelsäule.

18. 9. Operation. Schnitt um die Geschwulst herum. Ablösung der Haut von der Geschwulst. Lospräparieren des Bruchinhaltes bis auf seinen Stil. Dieser wird eröffnet. Abfließen des Liquor cerebri. Abbinden des Stieles. Vernähung der darüber liegenden Hüllen.

25. 4. Abfluß des Liquor.

30. 4. Erysipel.

5. 10. 08. Exitus.

22. B. A., 2 Tage, Mädchen. Aufnahme 8. 2. 06. Spina bifida cystica thoracolumbalis.

Hühereigroße Geschwulst am Rücken beim schmächtigen Kinde. Fontanellen mäßig gespannt. An der Lendenwirbelsäule etwa vom zehnten Brustwirbel bis vierten Lendenwirbel befindet sich die Geschwulst. Diese ist prall mit Flüssigkeit gefüllt. Die Haut ist gerötet, auf der Höhe der Geschwulst ulceriert. Geringer serös-eitriger Belag auf der Ulceration. Das Ende des Steißbeines ist durch Grübchen gekennzeichnet. Man fühlt deutlich eine Lücke. Die unteren Extremitäten sind vollständig paraplegisch. Auf Hautreize keine Reaktion.

10. 2. Inzision der Geschwulst. Entleerung von ca. 20 Kubikzentimeter seröser, klarer Flüssigkeit. Nachts Krämpfe.

12. 2. Die Geschwulst hat sich wieder gefüllt. Abends Entleerung von 10 ccm Flüssigkeit.

14. 2. Das Kind verfällt sehr. Die Geschwulst hat sich wieder mit Flüssigkeit gefüllt. Geringer Nystagmus.

19. 2. Zunehmender Verfall. Exitus.

23. M. S., 4 Tage, Knabe. Aufnahme 22. 10. 07. Spina bifida cystica lumbalis.

Gut genährtes Kind. Fontanellen sind groß. Eine 4 cm lange, fast 4 cm breite, $1^1/_2$ cm hohe Geschwulst in der Lendenwirbelgegend, deutliche Fluktuation und Durchschimmerung. Auf der Geschwulst eitrige Granulation. Die

Muskulatur der Oberschenkel scheint etwas zu reagieren, untere Extremitäten sind gelähmt.

8. 11. Ernährungszustand wird schlechter. Die Oberfläche scheidet Eiter ab. Am Rumpfe starke idiomuskuläre Erregbarkeit. Bei den leisesten Berührungen tritt eine lebhafte Kontraktion der Rumpfmuskulatur der gleichen Seite ein. —

15. 11. Exitus.

Sektionsbefund: Pyocephalus int., Meningitis spinalis purulenta.

24. E. K., 1 Tag, Mädchen. Aufnahme 2. 3. 06. Spina bifida cystica thoracalis.

Sehr kräftiges Kind. Vom zehnten Brustwirbel beginnt eine fünfmarkstückgroße, vom Epithel entblößte, etwas serös-sezernierende Stelle. An derselben ist ein Klaffen der Wirbelsäule fühlbar. Der Spalt in der Mittellinie ist an der breitesten Stelle etwa 4 cm. breit. Die unteren Extremitäten sind paretisch. Links geringe Kontraktur im Hüft- und im Kniegelenk. Beiderseits ausgesprochener Pes varus.

8. 2. Temperatur 39,3°.

12 2. Temperatur normal. Kind verfällt.

14. 2. Unter Temperatursteigerung Exitus.

25. S. H., 1 Tag, Knabe. Aufnahme 8. 9. 06. Spina bifida cystica thoracolumbalis.

Zwischen Brust und Lendenwirbelsäule befindet sich in der Medianlinie eine ovale hühnereigroße Geschwulst, die von einer dünnen Haut überzogen ist. Am oberen Pol ist eine deutliche Fluktuation zu fühlen, in ihrem unteren Teile ist dieselbe hart. In der Vagina erscheint der prolabierte Uterus. Verband mit Gaze.

11. 9. Haut ist über der Geschwulst zum Teil defekt. Borsalbenverband.

12. 9. In der linken Hälfte sieht die Oberfläche schmutzig gelblich aus. (Nekrose.) Borsalbenverband.

16. 9. Exitus.

26. N. F., 12 Tage, Knabe. Aufnahme 15. 10. 06. Spina bifida cystica lumbo-sacralis.

Gesundes Kind. Am Kreuzbein gerötete, fluktuierende Geschwulst. Auf derselben gelblich-schmutziger Belag. Nabelbruch. Peronäallähmung des linken Beines. Borsalbenverband.

28. 10. Die Wunde sieht gut aus.

12. 11. Auf Wunsch der Eltern entlassen.

27. I. M., Mädchen. Aufnahme 13. 12. 06. Spina bifida cystica thoracolumbalis.

Zwischen Brust- und Lendenwirbelsäule apfelgroße Geschwulst. Keine Lähmungen.

14. 12. Operation. Zirkuläre Umschneidung. Abpräparieren der häutigen Decke. Stumpfes, teils scharfes Herumpräparieren der größeren Verwachsungen. Lösen der Tela cutanea von Tela medullo-vasculosa. Reposition des Rückenmarks, Nervenfasern und weichen Häute in den Wirbelkanal. Lappenbildung. Vernähung derselben.

19. 12. Verbandswechsel. Untere Extremitäten total gelähmt.

8. 1. 07. Als gebessert auf Wunsch der Eltern entlassen.

28. L. B., 23 Jahre alter Metallarbeiter. Aufnahme 18. 11. 05. Spina bifida occulta lumbalis. Malum perforans pedis.

April 05. Dehnung des Nervus plantaris. Vor vier Wochen bildet sich an der linken Zehe ein Geschwür, welches fünfmal operiert wurde.

Status präsens. Kleiner, gesunder Mann. Innere Organe normal. Am äußeren linken Fußrande rundes mit dicker

Hornhaut besetztes Ulkus. Geringe Sekretion. In dem letzten Lendenwirbel Geschwulst. Peroneuslähmung links. Die Muskulatur des linken Beines atrophisch.

7. 12. Das Ulkus hat sich verkleinert. Abtragen der nekrotischen Ränder durch Seifenbäder.

12. 12. Nervenstatus. Elektrische Erregbarkeit am rechten Beine normal. Dagegen zeigt das linke Bein Abweichung. Peroneus und Gastroknemius reagieren nicht auf stärkste galvanische Ströme. Umfang des linken Oberschenkels oberhalb der Patella 14 cm., des rechten 15 cm. Störung der Sensibilität, Schmerzempfindung und Temperaturempfindung links. Babinsky negativ.

13. 12. Operation. Aethernarkose. Unter dem subkutanen Bindegewebe liegt ein kleines apfelgroßes Lipom. Dieses streckt sich zwischen Muskulatur und Spalt in den Wirbelkanal hinein und liegt auf der Cauda equina. Schluß des Spaltes durch Vernähen der Fascia lumbodorsalis und Haut. Steriler Verband.

16. 12. Wunde aseptisch. Entfernung einiger Nähte.

17. 12. Herausnehmen des Restes der Nähte.

26. 12. Geringes Auseinanderweichen der Wundränder auf der einen Hälfte der Wunde und oberflächliche Randnekrose. Feuchter Verband.

6. 1. 06. Die nekrotischen Ränder haben sich fast ganz abgestoßen. Wunde am Fuß vollkommen geheilt.

15. 1. Wunde am Rücken gereinigt. Beginnt zu granulieren.

16. 2. Wunde am Rücken hat sich vollkommen geschlossen. Die Aufnahme des Nervenstatus ergibt denselben Befund wie am 12. 12. Mit einem hoch hinaufreichenden Schnürstiefel mit seitlicher Stahlschiene und Plattfußeinlage geheilt entlassen.

Wir kommen zur Besprechung unserer Fälle. Da nicht in allen von uns gesammelten Fällen von Spina bifida das

pathologisch-anatomische Bild klar war, so haben sich bei der präzisen Definition der betreffenden Fälle erhebliche Schwierigkeiten herausgestellt. In einigen Fällen war jedoch die Beschreibung so klar, daß man leicht die Diagnose stellen konnte. Alle andern Fälle, in denen die Natur der Mißbildung nicht angegeben war, haben wir kurz als „Spina bifida cystica“ bezeichnet.

Art der Fälle: Die Obduktion des Falles 3 hat eine Rhachischisis am 1. und 3. Lendenwirbel und Steißbein ergeben.

Ebenso haben wir im Falle 5 eine ausgesprochene Rhachischisis partialis: die ganze Sacralwirbelsäule ist gespalten.

Fall 9 stellt eine Myelocele dar. Die sämtlichen Lendenwirbel sind gespalten. Im Spalte liegen rotbräunliche Massen, die nichts Anderes sind als Rudimente des Rückenmarks. Eine cystische Geschwulst wölbt sich hervor.

Im Falle 12 haben wir wieder mit einer Myelocele zu tun. In der Gegend des Kreuzbeines befindet sich eine Geschwulst, deren Mittellinie eine besonders rote Partie (Area Medullo-vasculosa) zeigt. Diese letztere findet man entweder bei Rhachischisis oder Myelocele.

Der Fall 6 ist insofern interessant, als er eine Bestätigung der Anschauung von Professor Hildebrand darstellt. Nach seiner Meinung „ist nicht bei allen Spinae bifidae die Dura gespalten“. Es handelt sich um eine typische Meningocele cervicalis. Der Versuch den Tumor zu entleeren gelingt nicht. Gegen die Umgebung ist er verschieblich. Der Spalt der Wirbelsäule ist nicht durchzufühlen. Bei der Operation nimmt man wahr, daß das Rückenmark intakt ist, die Geschwulst besteht aus zwei Säcken, einen Durasack und einen Arachnoidealsack. Wir sehen also, daß Dura mater nicht defekt ist. Durch die hernienartige Ausstülpung derselben samt der Arachnoidea hat sich eine Cyste gebildet. Der Innenraum ist mit Cerebrospinalflüssigkeit

gefüllt. Die weitere Eigentümlichkeit dieses Falles besteht in der Lokalisation der Mißbildung in der Cervikalregion, was verhältnismäßig selten zur Beobachtung gelangt.

Der Fall 28 ist eine Spina bifida occulta. Hier haben wir eine Kombination mit Malum perforans pedis sinistris, Lipom, welches auf der Cauda equina liegt und mit schwacher Hypertrichosis, — die häufigsten Begleiterscheinungen dieser Mißbildung. Das Malum perforans pedis hat sich entwickelt infolge der Anästhesie und einer im Anschluß an diese entstandenen Drucknekrose. Was das Lipom anbetrifft, so war gelegentlich der Operation wahrzunehmen, daß es kleinapfelgroß war, der Cauda equina auflag und sich zwischen Muskulatur und dem Spalt in den Wirbelkanal hineinschob. Die allgemeine Auffassung hält diesen Tumor für den Abkömmling versprengter Keime, deren Vorkommen bei einer Unregelmäßigkeit der Entwicklung, wie sie zum Zustandekommen der Spina bifida nötig ist, nicht Wunder nehmen kann. Der Hypertrichosis legte Virchow ein großes Gewicht bei, da dieselbe genetisch in Zusammenhang zur Spina bifida occulta steht. Sie soll den Ort einer Spina bifida occulta bezeichnen. Virchow betrachtete diese Hypotrichosis als eine vermehrte Entwicklung der natürlichen Elemente der Haut und nimmt als Entstehungsursache derselben einen auf die Haut wirkenden Reiz an.

Allen unseren Fällen ist gemeinsam, daß ein oder mehrere Wirbel gespalten sind. Die Länge des Spaltes ist sehr verschieden (die größte 7 cm und 10 cm). Breite klein (größte 6 cm und $5^1/_2$ cm). Vorwiegend waren die untere Wirbelsäule (Lumbalteil) und Kreuzbein an den Spalten beteiligt. In 5 Fällen war auch der elfte und der zwölfte Brustwirbel gespalten. In zwei Fällen saßen die Spinae bifidae in Hals- und in zwei Fällen in der Brustregion. Was die Haut anbetrifft, so war sie fast überall transparent, blaurot verfärbt, in einigen Fällen entzündet und zeigte eine serös-eitrige Flüssigkeit. Subkutanes Fettgewebe fehlte beim

größten Teil der Fälle, nur im basalen Teil des Sackes fand es sich häufiger. In den neun Fällen haben wir keine Begleiterscheinungen gehabt. Als Hauptbegleiterscheinung war die Lähmung der unteren Extremitäten, Peroneallähmung, Kontrakturen, Varus, starke Deflexion (2), Hydrocephalus, Prolapsus uteri, Hydrocele, Phimosis, Nabelbruch (2).

Mit der Spina bifida waren meistens Kinder im Alter von einigen Tagen, Wochen, Monaten, behaftet. Von erwachsenen Personen ist nur ein Fall zu verzeichnen. (Spina bifida occulta bei 23jährigem Manne.)

Der Allgemeinzustand war im Anfang bei der Hälfte der aufgenommenen Patienten gut, von denen später 7 an Meningitis, Krämpfen, Pyocephalus, Lebensschwäche usw. zugrunde gegangen sind. Zur anderen Hälfte gehören meistens schwächliche, elende Kinder, die später ebenfalls fast alle gestorben sind.

Zur Behandlung gelangten 16 Patienten, von denen 10 radikal operiert wurden. Die nicht Operierten wurden mit Deckverband (17), Borsalbenverband (25 u. 26), Punktion (2) und Incision (22) behandelt.

Die Operation wurde bei denjenigen Patienten vorgenommen, deren Allgemeinzustand gut war, die keine Lähmungserscheinungen und keinen Hydrocephalus gehabt haben. Bei operativer Behandlung der Rückenmarksbrüche wurde vor allen Dingen für die Beseitigung der Cyste und den festen Verschluß des Sackes gesorgt. Bei Meningocele hat man einen zirkulären Schnitt um die Geschwulst herum gemacht. Nach vorheriger Unterbindung des Arachnoideal- und Duralsackes wurden diese abgetragen und die übliche Bedeckung mit der Haut ausgeführt. In andern Fällen hat man, nach Umschneidung der Geschwulst und vorsichtiger Spaltung, bei Schonung der event. in der Wand der Geschwulst verlaufenden Nervenfasern und Reposition derselben, zur Bedeckung des Defektes Dura, Fascie und Muskulatur verwendet.

Andere Chirurgen, wie Dollinger, Selenko, Bobroff, Robson haben zur Bedeckung des Defektes einen knöchernen Verschluß versucht.

Bei der Spina bifida occulta hat man das Lipom exstirpiert und zur Schließung des Spaltes die Fascie lumbodorsalis benutzt.

Von den 6 nicht Operierten sind 4 gestorben, 2 sind als geheilt entlassen.

Von 10 Operierten wurden 6 als geheilt entlassen, 4 sind gestorben, davon 1 an Meningitis, 1 an Erysipel; bei den andern 2 ist die Ursache des Todes nicht angegeben.

Von 6 Operierten sind 3 Kinder zu verzeichnen, bei denen nach der Operation keine Lähmungserscheinungen sich entwickelt haben. Von den 3 andern haben sich nach der Operation die Lähmungserscheinungen, Kontrakturen entwickelt.

Das Dauerresultat waren wir imstande nur bei 3 Pat. festzustellen. Von diesen Patienten lebte nur 1 (Fall 6) mit Meningocele behaftetes Kind. Von der Operation bis zur Zeit der Erkundigung sind 5 Jahre verflossen. Die Mutter teilt mit, daß das Kind krank sei, Bruch nicht vorhanden, Narbe geheilt, im linken Hüftgelenk Steifigkeit.

Andere 2 Patienten sind gestorben: Fall 11 an Krämpfen in drei Monaten nach der Operation, Fall 15 nach einem Monat.

Schlußbemerkungen.

Die Endresultate sind im allgemeinen schlecht. 85% von den mit Spina bifida behafteten Kindern sind gestorben, 3% leben, 12% sind als geheilt entlassen, aber der Erfolg der Operation ließ sich nicht feststellen. Wir können unsere Arbeit mit dem Worte, das Bayer ausgesprochen hat, schließen:

„Es sind die mit Spina bifida behafteten Kinder defekte Individuen, welche im harten Kampfe ums Dasein leicht, leichter als andere Kinder gleichen Alters unterliegen. Diejenigen, die nicht operiert worden sind, gehen rasch zugrunde."

Zum Schlusse möchte ich noch die angenehme Pflicht erfüllen, Herrn Geheimrat Professor Dr. Hildebrand für die gütige Ueberlassung der Fälle, sowie Herrn Dr. Axhausen für die freundliche Durchsicht der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. Bayer, Ueber die Endresultate der seit dem Jahre 1888 operierten Fälle von Spina bifida und Encephalocele.
2. v. Bergmann, Bruns, Mikulicz, Handbuch der prakt. Chir. 2. Bd. 1902.
3. O. Hertwig, Urmund u. Spina bifida. Arch. f. mikr. Anat. Bd. 39 1892.
4. Hildebrand, Die Behandlung der Spina bifida. A. f. klin. Chir. 46. Bd.
5. Jacobi, Doppelbildung des embryonalen Rückenmarks. Virch. A. 147. Bd. 1897.
6. Koch, Btr. zur Lehre der Spina bifida.
7. Lebedeff, Ueber die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. A. f. path. Anat. u. Physiologie Bd. 86 1881.
8. Marchand, Ueber Spina bifida. Realencyclopaedie v. Langenbeck Bd. 22.
9. Muscatello, Angeborene Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. A. f. klin. Chir. 47. Bd.
10. Ernst Schwalbe, Allgemeine Missbildungslehre.
11. v. Recklinghausen, Untersuchungen über Spina bifida. Virch. A. 105. Bd. 1886.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Wolf Bernstein, mosaischer Konfession, ist am 5. Juni 1885 als Sohn des verstorbenen Kaufmanns Boris Bernstein zu Lutzk (Rußland) geboren.

Seine Vorbildung erlangte er im Bakuer Gymnasium (Kaukasus), wo er im Juni 1903 das Reifezeugnis erwarb.

Im Jahre 1904 begab er sich nach Heidelberg, wo er als Student an der medizinischen Fakultät immatrikuliert wurde und wo er 4 Semester studierte. Michaelis 1906 wurde er an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin immatrikuliert. Hier studierte er 6 Semester bis zur Promotion.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten:

v. Bardeleben, Bockenheimer, Braus, Bumm, Bütschli, Curtius, Fürbringer, Göppert, Heubner, Hildebrand, Joachimsthal, Klapp, Kossel, Lesser, Levin, Meyer, Michaelis, v. Michel, Orth, Pfitzer (†), Rubner, Senator, Steyrer, Quincke, Waldeyer, Ziehen.

Allen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser seinen ergebensten Dank aus.